

## Aspectos clínico-terapéuticos del onfalocele neonatal

G. D. COTO; A. DEL MOLINO; M. ARCE; M. S. ESPÍAS\* y M. CRESPO

RESUMEN: Se comentan los resultados obtenidos en el estudio de una serie de 20 casos de onfalocele observados en un período de 10 años. La frecuencia se ha estimado en 1,3/10.000 recién nacidos vivos. Se observaron anomalías congénitas asociadas en el 60 % de los casos, destacando entre ellas la malrotación intestinal y las cardiopatías congénitas. En el 85 % de los casos pudo realizarse cierre primario en la intervención. La mortalidad (25 %) fue inferior a la comunicada por otros autores. PALABRAS CLAVE: ONFALOCELE. MALROTACIÓN INTESTINAL.

CLINICOTHERAPEUTICAL ASPECTS OF NEONATAL OMPHALOCELE. (SUMMARY): A review of the results obtained during a 10 year period treating omphalocele are presented. Its incidence has been estimated in 1,3/10.000 newborns. Associations with other congenital anomalies were present in 60 % of cases, in special, intestinal malrotation and congenital cardiopathies. In the 85 % of cases, primary closure could be realized at surgery. Mortality rate (25 %) was considered inferior in respect to other references. KEY WORDS: OMPHALOCELE. INTESTINAL MALROTATION.

### INTRODUCCIÓN

El onfalocele se define como una herniación de las vísceras abdominales en la base del cordón umbilical, principalmente del intestino y frecuentemente de otros órganos abdominales. El defecto es central y de tamaño variable. Las vísceras están cubiertas por un saco membranoso o sus restos, en cuyo vértice se inserta el cordón umbilical.

Duhamel (1), considera esta malformación como una inhibición en el incurvamiento del disco embrionario. Entre la segunda y la cuarta semana de la vida del embrión, este disco se incurva cefálica, caudal y lateralmente, uniéndose en la ca-

ra ventral a nivel del futuro anillo umbilical, a través del cual pasa el saco vitelino que aloja el intestino medio, hasta la décima semana del desarrollo embrionario en que éste retorna al interior de la cavidad abdominal. Posteriormente las curvaturas corporales irán cerrando de manera lenta y progresiva la pared abdominal y el pedículo de fijación irá disminuyendo de diámetro hasta transformarse en el cordón umbilical. El onfalocele se produciría como consecuencia de la detención del desarrollo de las curvaturas laterales, siendo el defecto tanto mayor cuanto más precoz sea ésta. Cuando además se asocia la detención del incurvamiento cefálico se produce el *síndrome de pentalogía*, que in-

cluye el onfalocele toracoabdominal, ectopia *cordis*, anomalías cardíacas y defectos del esternón y diafragma. Si, por el contrario, se asocia al desarrollo insuficiente del incurvamiento caudal, se puede producir una *fisura vesicointestinal*, que incluye extrofia vesical, agenesia del intestino distal y fístula colovesical.

El objeto de este trabajo es comunicar los resultados obtenidos con el estudio de una serie de 20 casos de onfalocele atendidos en nuestro (hospital) entre el uno de enero de 1975 y el 31 de diciembre de 1984, comparándolos con los observados por otros autores recientemente.

## II. RESULTADOS

De los 20 casos estudiados, 13 procedían de otros centros hospitalarios de la región y los 7 restantes habían nacido en la Maternidad de nuestro hospital. Durante este tiempo hubo alrededor de 54.000 recién nacidos vivos en nuestro centro, lo que supone una incidencia de 1,3/10.000 recién nacidos vivos.

Estaban afectos 13 varones y 7 hembras, siendo la relación V/H de 1,7/1. El 20 % de los pacientes eran pretérmino y el 10 % de bajo peso para la edad gestacional, siendo los restantes, a término de peso adecuado.

Se observaron anomalías coexistentes en 12 casos (60 %), que se resumen en la tabla I. Las alteraciones más frecuentes fueron las del aparato digestivo, que se observaron en el 25 % de los pacientes: Defectos de la rotación intestinal en 4 casos (20 %), uno de ellos en un paciente portador de trisomía-18, y en el caso restante se trataba de un niño con lóbulo hepático accesorio, asociado a coartación de aorta. En ningún caso se observó atresia intestinal.

TABLA I. ONFALOCELE. ANOMALIAS ASOCIADAS

DIGESTIVAS:		
—Malrotación intestinal . . . .	4	(20 %)
—Lóbulo hepático accesorio . . .	1	(5 %)
CARDIACAS:		
—Coartación de aorta . . . . .	1	(5 %)
—Estenosis aórtica . . . . .	1	(5 %)
—Arritmia extrasistólica . . . .	1	(5 %)
CROMOSOMOPATÍAS:		
—Trisomía 18 . . . . .	1	(5 %)
—S. Polimalformativo . . . . .	2	(10 %)
OTRAS:		
—Facies asimétrica . . . . .	1	(5 %)
—Macrocefalia . . . . .	1	(5 %)
—Hernia inguinal bilateral . . . .	1	(5 %)
TOTAL . . . . .	14*	(70 %)

\* El RN con lóbulo hepático accesorio era portador de la coartación de aorta. Un caso de malrotación correspondía a la Trisomía-18.

En tres pacientes (15 %) se observó anomalía cardíaca asociada: La coartación de aorta ya referida, una estenosis aórtica y un caso de arritmia extrasistólica con sobrecarga de aurícula y ventrículo derecho. En dos casos (10 %) se trataba de síndrome polimalformativo, con malformaciones craneoencefálicas, cardiopatía congénita y otras anomalías no incluidas en los apartados anteriores.

Finalmente, tres pacientes presentaban malformaciones diversas: Uno de ellos asimetría facial con un gran onfalocele que incluía todas las vísceras abdominales, el segundo una macrocefalia y el tercero hernia inguinal bilateral.

El tamaño del defecto fue muy variable ( $\bar{X}$  = 5,8 cms., rango: 2-15).

El tratamiento quirúrgico empleado consistió en el cierre primario en el 85 % de los casos. En dos pacientes (10 %) se

realizó cierre por etapas y el caso restante no fue intervenido por tratarse de un síndrome polimalformativo grave, que falleció a las pocas horas. El postoperatorio no planteó problemas graves en la mayoría de los casos. Los pacientes permanecieron con dieta absoluta y perfusión intravenosa una media de 4,2 días con un rango de 1-16 días. En 6 pacientes hubo necesidad de recurrir al empleo de alimentación parenteral total o parcial con una duración media de 7 días y un rango de 2-16 días.

Fallecieron 5 pacientes (25 %). Uno de ellos presentaba un gran onfalocele (12 cms), siendo intervenido con cierre primario, complicándose con peritonitis y siendo

exitus en el cuarto día del postoperatorio. El segundo, presentaba un gran onfalocele con un defecto de 13 cms. muriendo a los 23 días de la intervención de una complicación neurológica (meningitis). Un paciente con trisomía 18, falleció en el tercer día del postoperatorio. El cuarto exitus se trataba de un síndrome polimalformativo con gran onfalocele que falleció en el quirófano y el caso restante era un neonato con malformaciones muy graves que no fue operado, muriendo el primer día de vida.

En la tabla II se resume el tratamiento empleado y los índices de mortalidad en relación con otras series.

TABLA II. ONFALOCELE. TRATAMIENTO QUIRURGICO E INDICE DE MORTALIDAD

TRATAMIENTO SEGUIDO	GROSFELD (5)	SEASHORE (6)	GANTY (13)	NOSOTROS
Sin tratamiento .....	3 (6,3 %)	5 (14,3 %)	0 (0,0 %)	1 (5,0 %)
Cierre primario .....	30 (63,8 %)	21 (60,0 %)	16 (84,2 %)	17 (85,0 %)
En etapas (Silastic) .....	9 (19,1 %)	8 (22,8 %)	2 (10,5 %)	2 (10,0 %)
Colgajos de piel .....	5 (10,6 %)	1 (2,9 %)	1 (5,2 %)	0 (0,0 %)
Totales .....	47 (100,0 %)	35 (100,0 %)	19 (100,0 %)	20 (100,0 %)
EXITUS .....	13 (27,6 %)	15 (42,8 %)	6 (31,5 %)	5 (25,0 %)

### III. COMENTARIOS

La incidencia de onfalocele observada en nuestra serie fue inferior a la referida por otros autores, que oscila entre 3,1/10.000 recién nacidos vivos en la serie de Mc KEOWN y cols. (2) y el 1,5/10.000 neonatos vivos, comunicado por JARCHO (3) y M. FRIAS y cols. (4).

En lo que se refiere a la distribución por sexos, en todas las series hay un predominio de varones, siendo la relación varón / hembra observada por nosotros (1,7/1) similar a la de GROSFELD y cols. (5) y superior a la de SEASHORE (6) que

fue de 1,5/1 y a la de LINDHAM (7) que fue de 1,4/1.

En nuestra serie la incidencia de prematuridad (20 %) fue inferior a la observada por otros autores que se sitúa por encima del 30 % (5,6).

Las anomalías asociadas fueron similares a las descritas en otras series, si bien cabe destacar, la ausencia de algún síndrome de Wiedeman-Beckwith, entre nuestros pacientes, situación citada como bastante frecuente por otros autores (5,6,8). Las malformaciones gastrointestinales y cardiovasculares son las que más frecuen-

temente se asocian a onfalocele y así, SEASHORE (6) encuentra anomalías digestivas en el 31,3 % de sus pacientes, mientras que MABOGUNJE y cols. (8) las describen en el 14 %. Entre las cardiovasculares la incidencia es muy variable, oscilando entre el 52 % que citan MAYER y cols. (9) y el 20-25 % que citan otros autores (5, 6, 8, 10). Las anomalías cromosómicas más frecuentemente relacionadas con onfalocele son las trisomías 13 y 18, cuya frecuencia oscila entre el 8 y el 20 % (5, 6, 8, 10, 11), aunque en nuestra serie sólo se observó una trisomía 18 en un caso (5 %). En el onfalocele no hay factores genéticos conocidos que condicionen su aparición (6, 12).

El tratamiento de elección es siempre quirúrgico, siendo el cierre primario la técnica más ampliamente utilizada (5, 6, 12, 13). En los casos en que el tamaño del onfalocele no permita la reposición de las vísceras en la cavidad abdominal en una sola intervención, se realizará el cierre por etapas con ayuda de hojas de silastic o mediante colgajos de piel (5, 6, 13). En nuestra serie se pudo realizar cierre primario en la mayoría de los casos (85 %), si bien en un caso probablemente se forzó mucho la intervención, ya que se trataba de un gran defecto y el paciente tuvo un postoperatorio complicado, falleciendo a los 4 días de peritonitis. La intervención

debe realizarse lo más precozmente posible para evitar complicaciones como la deshidratación por pérdida de líquidos a través del saco membranoso, así como la infección por ruptura de éste. Hasta el momento de la intervención se hará tratamiento conservador, envolviendo el onfalocele en gases estériles empapadas en suero fisiológico, para disminuir las pérdidas hídricas. Así mismo, se realizará hidratación parenteral con aporte adecuado de líquidos y electrolitos y se emplearán las medidas terapéuticas que requieran las malformaciones asociadas. Después de la intervención se realizará profilaxis antibiótica generalmente y, con cierta frecuencia, habrá que recurrir al empleo de alimentación parenteral total o parcial, para asegurar una nutrición adecuada, de importancia vital para la recuperación del paciente.

La mortalidad observada en nuestra serie (25 %) fue similar a la comunicada por MARTÍNEZ-FRÍAS y cols. (4) y GROS-FELD y cols. (5) e inferior a la referida por otros autores (6, 13).

El onfalocele es una entidad que se acompaña frecuentemente de otras anomalías malformativas, las cuales, unidas al tamaño del defecto y a la pericia y los medios técnicos del equipo médico que se ocupe del caso, van a condicionar el pronóstico.

#### BIBLIOGRAFIA

1. DUHAMEL, B.: *Embriology of exomphalos and allied malformations*. Arch. Dis. Child. 1963; 38: 142-47.
2. MC KEOWN, T.; MC MAHON, B.; RECORD, R. G.: An investigation of 69 cases of exomphalos. Am. J. Hum. Genet., 1953; 5: 168-75.
3. JARCHO, J.: *Congenital umbilical hernia*. Surg. Gynec. Obst., 1937; 65: 593-600.
4. MARTÍNEZ FRÍAS, M. L.; SALVADOR, J.; PRIETO, L.; ZAPLANA, J.: *Epidemiological study of gastroschisis and omphalocele in Spain*. Teratology, 1984; 29: 377-382.
5. GROSFELD, J. L.; DAWES, L.; WEBER, T. R.: *Defectos congénitos de la pared abdominal: Tratamiento actual y supervivencia*. Clin. Quir. Norteam. (Ed. Esp.), 1981; 51: 1025-36.

6. SEASHORE, J. H.: *Defectos congénitos de la pared abdominal*. Clin. Perinatol. (Ed. Esp.) 1978; 5: 61-77.
7. LINDHAM, S.: *Omphalocele and gastroschisis in Sweden 1965-1976*. Acta Paediatr. Scand., 1981; 70: 55-60.
8. MABOGUNJE, O. A.; MAHOUR, G. H.: *Omphalocele and gastroschisis. Trends in survival across two decades*. Am. J. Surg., 1984; 148: 679-86.
9. MAYER, T.; BLACK, R.; MATLAK, M. E.; JHONSON, D. G.: *Gastroschisis and omphalocele. An eight-year review*. Ann. Surg., 1980; 6: 783-87.
10. WLADIMIROFF, J. W.; MOLENAAR, J. C.; NIERMEIJER, M. F.; STEWART, P. A.: *Following up omphaloceles seen on obstetric ultrasound*. Lancet, 1983; 2 (8354): 853.
11. HAUGE, M.; BUGGE, M.; NIELSEN, J.: *Early prenatal diagnosis of omphalocele constitutes indication for amniocentesis*. Lancet; 1983, ii, 507.
12. GRAY, S. W.; SKANDALAKIS, J. E.: *Omphalocele y defectos abdominales relacionados*. En: *Anomalías congénitas: Embriogénesis, diagnóstico y tratamiento*. Edit. Pediátrica. Barcelona, 1975.
13. GANTY, T. G.; COLLINS, D. L.: *Primary fascial closure in infants with gastroschisis and omphalocele: A superior approach*. J. Pediatr. Surg., 1983; 18: 707-712.